



Palacio de Convenciones de La Habana, Cuba  
15 al 19 de mayo de 2023

## Micosis Fungoide en estadio tumoral. Reporte de un caso.

Gloritza Rodríguez Matos<sup>1</sup>  
Marisandra Valdéz Pérez<sup>2</sup>  
Vladimir Sánchez-Linares<sup>3</sup>,  
Rose Mary Favier Rodríguez<sup>4</sup>.

<sup>1</sup>Hospital General Docente “Camilo Cienfuegos”, Sancti Spíritus, Cuba. [gloritzarodriguez1974@gmail.com](mailto:gloritzarodriguez1974@gmail.com)

<sup>2</sup>Hospital General Docente “Camilo Cienfuegos”, Sancti Spíritus, Cuba. [marisandra611@gmail.com](mailto:marisandra611@gmail.com)

<sup>3</sup>Hospital General Docente “Camilo Cienfuegos”, Sancti Spíritus, Cuba. [vladisanchez176@gmail.com](mailto:vladisanchez176@gmail.com)

<sup>4</sup>Universidad de Ciencias Médicas de Sancti Spíritus. Facultad de Medicina “Faustino Pérez Hernández”. Sancti Spíritus, Cuba. [rosemaryfavier2002@gmail.com](mailto:rosemaryfavier2002@gmail.com)

**Resumen:** La Micosis Fungoide (MF) es un tipo de linfoma cutáneo de células T. Sus manifestaciones clínicas pueden comenzar con una eritrodermia en placas acompañada de prurito e ir evolucionando hasta aparecer nódulos cutáneos, lo cual constituye el estadio tumoral de la enfermedad. Se presenta el caso de un paciente masculino de 58 años de edad, que acude a consulta de dermatología por lesiones nodulares eritematosas localizadas en la cara, cuero cabelludo, espalda y tórax, se realiza toma de muestra de uno de los nódulos que reveló la presencia de una Micosis fungoide en estadio tumoral, el paciente es remitido a Hematología donde es realizado estadiamiento y se comienza tratamiento oncoespecífico, en primera línea con esquema de quimioterapia tipo CHOP que incluye Ciclofosfamida, Adriamicina, Vincristina y Prednisona, luego de 8 ciclos se reevalúa encontrándose en remisión y se mantuvo en tratamiento de mantenimiento con Interferon Pegilado con el cuál se mantuvo durante 7 meses libre de síntomas y de recaídas. Posterior a esos 7 meses el paciente desarrolló un curso fulminante con rápida y grave diseminación a los ganglios del cuello y refractariedad a los esquemas de tratamientos. La Micosis Fungoide representa el 50% de todos los linfomas T cutáneos, sin embargo, su variabilidad clínica dificulta su diagnóstico oportuno. La presencia de nódulos cutáneos que afectan la cara y el tronco, como los encontrados en este paciente deben constituir una alerta para el médico y pensar

entre otras entidades en la MF en estadio tumoral. El uso sistémico del Interferon Pegilado mantuvo al paciente con una sobrevida libre de eventos de más de 6 meses.

**Palabras clave:** eritrodermia; interferon; lesiones nodulres; linfoma T cutáneo; micosis fungoide; micosis d'emblee; nódulos cutáneos,

## INTRODUCCIÓN

La micosis fungoide (MF) representa cerca del 50% entre todos los linfomas primarios cutáneos de células T. Anualmente la incidencia varía entre 0.3 y 0.96 casos por cada 100000 habitantes, la edad mas afectada es entre 45 y 65 años, es mas frecuente en el sexo masculino y en afroamericanos.<sup>(1-3)</sup>

Es considerada como una entidad de curso clínico indolente, con una historia natural compleja y de difícil manejo terapéutico, especialmente en las etapas de enfermedad cutánea avanzada. Las lesiones pueden ir desde una erupción macular eritematosa con descamación, luego máculas, placas, tumores, eritema confluyente o eritrodermia y en estadios más avanzados puede aparecer afectación ganglionar, visceral y de la sangre periférica la cual es la variante leucémica de la enfermedad (Síndrome de Sézary).<sup>(3 y4)</sup>

Entre el 70 y 75% de las MF se presentan en la forma clásica, caracterizada por parches y placas y más del 80% de estos estadios tempranos (IA-IIA) tienen un curso indolente.<sup>(5 y 6)</sup>

Entre las formas clínicas se encuentra el tumor d'emblee, que es aquel paciente con tumores en la piel, que no reporta placas o parches previos.<sup>(7)</sup>

El diagnóstico de la MF debe realizarse con el auxilio del algoritmo diagnóstico diseñado por la Sociedad Internacional de Linfomas Cutáneos que se basa en criterios clínicos, histopatológicos, inmunohistoquímicos y moleculares.<sup>(8-10)</sup>

Las modalidades terapéuticas se dividen en medidas tópicas y sistémicas. Las terapias tópicas incluyen esteroides, luz ultravioleta B, PUVA, retinoides tópicos y técnicas de radioterapia. Las opciones sistémicas incluyen el uso de interferones, la fotoféresis extracorpórea o fotoquimioterapia extracorpórea, retinoides y quimioterapia.<sup>(4, 11-13)</sup>

El interferón-alpha tiene un efecto pleiotropico en linfomas cutáneos de células T, se asocia a un 50–70% de respuesta parcial y 20–30%, de respuesta completa.<sup>(14- 17)</sup>

La evolución clásica de la MF se caracteriza por la progresión desde una fase inespecífica de máculas eritematosas de años de evolución a la aparición de placas y finalmente, tumores en algunos pacientes. La presencia de adenopatías, la afectación visceral y la transformación en un linfoma de células grandes constituyen hallazgos menos frecuentes, característicos de estadios avanzados de la enfermedad. El diagnóstico de MF en fases iniciales constituye un reto, no solo por la sutileza de los hallazgos histopatológicos, sino también por el solapamiento con otras dermatosis inflamatorias.<sup>(1)</sup>

El objetivo del presente trabajo es informar el caso de un paciente del sexo masculino que debuta en con una Micosis Fungoide en fase tumoral démblee, el cuál presentó remisión parcial inicial con el uso de interferón, que prolongó su sobrevida y luego recae en una forma grave y refractaria.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino, de 58 años de edad con antecedentes patológicos personales de Diabetes Mellitus tipo I, no controlada, que acude a consulta de dermatología por presentar múltiples nódulos de más menos 1 a 1.5 centímetros, de coloración rosada, ubicados en la frente, alrededor de ambos ojos, pómulos, región parietal izquierda, región occipital y regiones laterales y posteriores del cuello y partes altas de espalda y tórax, algunos confluían formando racimos, se acompañaba de discreto edema facial, presentaba además algunas lesiones infectadas. El especialista decide poner tratamiento antibiótico y luego tomó muestra para biopsia; mientras el paciente permaneció con tratamiento tópico.

Resultado de la biopsia de la lesión: Fragmento de tejido infiltrado por linfocitos grandes y pleomorficos con nucléolos prominentes. Se observan mitosis celulares. Compatible con una Micosis Fungoide en estadio tumoral.

El paciente es remitido a consulta de Hematología donde se recibe con buen estado general, manteniendo las lesiones antes referidas. No se constatan adenopatías del cuello ni visceromegalia palpable.

Los complementarios iniciales fueron normales exceptuando el valor de la Glicemia. Ultra Sonido abdominal, US de cadenas ganglionares y Rx de tórax: negativos.

Peso 91 kg SC: 2.4 m<sup>2</sup>

Hto: 0.47 %

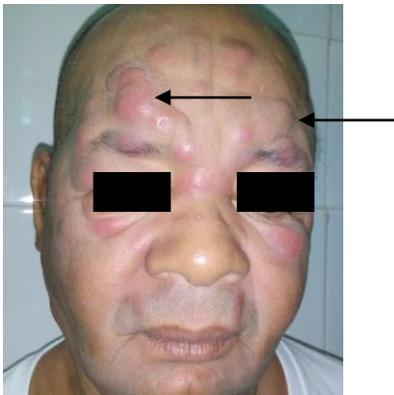
Eritrosedimentación: 5 mm/h

Conteo de Plaquetas: 240 x 10<sup>9</sup>/l

Conteo de Leucocitos: 9.4 x 10<sup>9</sup>/l, predominio de segmentados, no se observan linfocitos atípicos.

LDH: 260 UI

Glicemia: 11.4 mmol/l



**Fig 1.** Lesiones tumorales iniciales en macizo craneofacial. Las flechas señalan algunas de las tumoraciones.

Se decide comenzar tratamiento sistémico con esquema CHOP (Ciclofosfamida, Adriamicina, Vincristina, Prednisona), teniendo en cuenta que el paciente debuta en estadio T3. Se mantuvo además el tratamiento con el esteroide tópico.

Durante los tratamientos se mantuvieron cifras normales de plaquetas y leucocitos, no se reportó linfocitosis en ningún control hematológico, ni presencia de células de sézary. Experimentó discreta caída de la Hemoglobina.

Luego del 6to ciclo de tratamiento se hizo una primera reevaluación, en la cual se percibió involución de las lesiones pero elevación de la LDH: 720 U/I, por lo que se decidió llevar el tratamiento a 8 ciclos.

Al terminar el 8vo esquema, hay mejoría evidente de las lesiones tumorales. El Ultrasonido de cadenas ganglionares evolutivo no reportó adenopatías.

Se decide comenzar entonces una etapa de tratamiento con Interferón pegilado subcutáneo, con una frecuencia semanal.

Con este tratamiento el paciente se mantuvo durante 7 meses libre de recaídas.

En los seguimientos mensuales todo se mantuvo sin alteraciones y los estudios hematológicos normales.



**Fig 2.** Aspecto del paciente durante el tratamiento con Interferon Pegilado.

Al cabo de los 7 meses acude a consulta con gran aumento de volumen de la cara y el cuello, paquetes de adenopatías en ambas cadenas laterales del cuello, edema facial y ulceración de las lesiones localizadas a nivel parietal izquierdo y pómulo derecho; elevación de la LDH: 623 UI y Calcio Sérico: 3.01. Presencia de lesión osteolítica en parietal izquierdo en relación con la lesión en piel.

Se decide recomenzar con esquemas de quimioterapia adicionando esta vez Etopósido al tratamiento, se asocia antibioticoterapia y bifosfonatos.



**Fig 3.** Aspecto del paciente en la recaída.

Entre los tratamientos endovenosos planificados, el paciente recibió terapia con Metotrexate y esteroides orales.

Con dicho esquema se logró la disminución de la masa del cuello y se mantuvo en tratamiento con metotrexate oral semanal y prednisona.

A los dos meses el paciente acude con aumento de volumen bilateral del cuello con grandes masas tumorales que ocupan todas las cadenas, edema importante de la cara y el cuello y empeoramiento de las lesiones dermatológicas.



**Fig 4.** Aspecto del paciente en el último ingreso.

Se exploran otras medidas de quimioterapia oral y endovenosa, se aplican medidas antilisis tumoral y antibioticoterapia, pero el paciente fallece en disfunción multiorgánica. La sobrevida global fue de 1 año y 6 meses.

## DISCUSIÓN

La Micosis Fungoide representa el 4% de todos los linfomas no hodgkin, típicamente se presenta como una enfermedad inflamatoria de la piel sin compromiso extracutáneo.<sup>(3)</sup>

Según Eve Lebas y colaboradores la MF puede simular más de 50 diferentes entidades clínicas diferentes. Por lo que puede ser confundida con múltiples patologías dermatológicas como procesos infecciosos, inflamatorios, vasculares y tumorales; lo mismo sucede con diferentes patrones dermatológicos como keratosis palmar, dermatitis seborreica, queilitis angular, psoriasis inversa, rosácea, excema, tiña, gangrena, pioderma gangrenoso entre otros.<sup>(19)</sup>

El reconocimiento y diagnóstico temprano de la MF es muy importante y se ha demostrado que la demora en el mismo se asocia a progresión de la enfermedad y empeora el pronóstico.<sup>(20)</sup>

Desde la aparición de los primeros síntomas, hasta la sospecha clínica de la enfermedad pueden pasar desde meses, hasta años hasta que se alcanza la evidencia final clínico-patológica, correlacionando la histología, la inmunohistoquímica y el estudio molecular.<sup>(21, 22)</sup>

El hallazgo principal en la micosis fungoide en estadio tumoral es la presencia de tumores cutáneos, a menudo coexistentes con parches y placas. Los tumores tienen un crecimiento vertical dando lugar a la formación de nódulos de superficie liza, rojiza ó rojo azulada, a menudo pueden ulcerarse en la superficie y sobreinfectarse.

Tal es el caso de un paciente reportado por Cruz Camejo en el 2011, según su reporte este paciente comenzó a presentar manifestaciones dermatológicas desde 20 años atrás, con una evolución más clásica pasando por los diferentes estadios.<sup>(23)</sup>

En nuestro caso el paciente acude a consulta ya con lesiones en estadio tumoral, sin reporte de lesiones previas, por lo que fue interpretada como una Micosis Tumoral d'emblée. La toma de muestra para la biopsia fue demorada solamente por la sospecha de una sobreinfección y encon-

tramos autores que plantean que la posibilidad de colonización de estas lesiones por *Staphylococcus aureus* existe y que puede contribuir al desarrollo de eritrodermia. Estudios han demostrado que este germen contiene enterotoxinas que son encontradas de manera frecuente en pacientes con Linfomas cutáneos de células T, especialmente en aquellos con eritrodermia en los cuales el organismo puede exacerbar o estimular la expansión crónica de células T y la inflamación cutánea.<sup>(18)</sup>

Al momento del diagnóstico, la mayoría de los pacientes con MF tendrán un estadio limitado enfermedad. Por el contrario, los pacientes con enfermedad en estadio tumoral (T3), eritrodermia (T4), afectación ganglionar caracterizada por parcial o completo borramiento arquitectónico (N3), metástasis viscerales (M1) o afectación leucemia significativa (B2) tienen enfermedad en “etapa avanzada (o tardía)”.<sup>(24)</sup>

El diagnóstico de la MF puede ser hecho a través de la clínica y la histopatología solamente, pero son útiles también los estudios inmunohistoquímicos con la expresión de CD2, CD3 y CD7 (específicos en un 90 %), los linfocitos malignos en MF suelen ser CD3+CD4+ y CD8-, pero con frecuencia pierden la expresión de otros antígenos de células pan-T. También son útiles los estudios citogenéticos y moleculares. La presencia de un reordenamiento monoclonal del gen del receptor de células T constituye un criterio adicional para el diagnóstico de MF en fases tempranas. Estudios recientes han identificado hasta 19 genes distintos que muestran un aumento diferencial de su expresión en lesiones precoces de MF con respecto a otras dermatosis inflamatorias crónicas.<sup>(1, 9,10 y 24)</sup>

Numerosas variantes de MF han sido descritas tanto desde el punto de vista clínico como histopatológico, con implicaciones terapéuticas y de pronóstico específicas. La evolución clásica de la enfermedad se caracteriza por la progresión desde una fase inespecífica de máculas eritematosas de años de evolución a la aparición de placas y, finalmente, tumores en algunos pacientes, cuya morfología característica en forma de seta de donde proviene el nombre de la de la enfermedad.<sup>(1)</sup>

Aproximadamente el 20 % de los pacientes en estadios tempranos desarrollarán un estadio más agresivo de la enfermedad y puede ser fatal.<sup>(6)</sup>

Nuestro paciente debuta con lesiones elevadas en región de la cara, la frente y el cuero cabelludo, que fueron interpretadas por el dermatólogo como una fase tumoral d'emblee; un caso similar fue reportado por Rita Vora en un paciente masculino de origen Indú, cuyas lesiones también estaban localizadas en el macizo craneofacial.<sup>(7)</sup>

Una gran variedad de modalidades de tratamiento, tópicos y sistémicas han sido exploradas en el manejo de la MF, pudiendo obtenerse respuestas favorables, sin embargo, con frecuencia la enfermedad recae y progresa.<sup>(25)</sup>

Las modalidades terapéuticas se dividen en medidas tópicos y sistémicas. Entre las terapias tópicos se incluyen: esteroides, luz ultravioleta B, PUVA, drogas de aplicación tópica como: Carmustine, imiquimod tópico, retinoides tópicos, RTSL (radioterapia de la lesión en piel) a un rango razonable de 24 Gy a 30 Gy) y Radioterapia (RT) a cuerpo entero con haz de electrones, y combinación de estas modalidades. Nuestro paciente utilizó esteroides tópicos y el tratamiento con RT fue diferido por ser múltiples las lesiones y estar ubicadas en la cara y cráneo.<sup>(4)</sup>

Las opciones de tratamiento sistémico incluyen el uso de los interferones, fotoféresis extracorpórea o foto-quimioterapia extracorpórea (ECP o FQE), administración por vía oral o parenteral de 8-metoxipsoralen, seguido de leucoféresis y exposición a luz ultravioleta A, de los glóbulos blancos obtenidos en la aféresis y reinfusión de estas células al paciente, también pueden ser

empleados los retinoides y quimioterapia con agentes como el metotrexate a dosis bajas, doxorubicina liposomal pegilada, gemcitabina, fludarabina y otros. También se utilizan esquemas de quimioterapia combinada con esquemas como CHOP (ciclofosfamida, adriamicina, vincristina y prednisona); CVP (ciclofosfamida, vincristina y prednisona), CAVE (ciclofosfamida, adriamicina, vincristina y etopósido).<sup>(11-13)</sup>

En este caso el paciente comenzó con esquema de quimioterapia combinado por encontrarse en un estadio TIII y durante la evolución utilizó también el metotrexate y el interferón alpha con este último percibió una aceptable mejoría que lo mantuvo en remisión parcial durante 7 meses.

El interferón, es un medicamento con propiedades inmunomoduladoras, que tiene un efecto pleiotropico en linfomas cutáneos de células T, se asocia a un 50–70% de respuesta parcial y 20–30%, de respuesta completa. A menudo se puede considerar como una segunda línea para estadios limitados. Puede ser considerado su uso en pacientes con estado avanzado de la enfermedad como primera línea. En los estadios tumorales se puede obtener respuesta con este tratamiento en pocos meses y usualmente la respuesta es duradera. Puede ser utilizado como monoterapia ó combinado con otras modalidades terapéuticas como PUVA, bexarotene y quimioterapia. Se ha relacionado con mielosupresión y elevación de las transaminasas sobre todo a altas dosis.<sup>(14-17)</sup>

Más recientemente se han utilizado los anticuerpos monoclonales como: alemtuzumab, brentuximab vedotin y mogamulizumab entre otros, inhibidores de la histona desacetilasa (HDAC) como romidepsina y vorinostat, y finalmente en pacientes seleccionados con enfermedad refractaria se debe considerar el trasplante alogénico de células hematopoyéticas con intención curativa.<sup>(11-13)</sup>

El sistema de estadiamiento TNMB (tumor, nódulos, metástasis, sangre), se ha convertido en un importante factor pronóstico en MF/ y constituyen las bases para la selección del tratamiento.<sup>(4)</sup> Nuestro paciente se encuentra calificado como un T3N0M0B0, ya que tenía las lesiones tumorales en la piel solamente.

La respuesta a quimioterapia convencional es raramente duradera en estos linfomas y se asocian con rápidas recaídas del 90 % de los pacientes tratados de esta manera necesitarán otras líneas de tratamiento en el primer año. Se reserva para estadios avanzados, personas que han tenido varias recaídas ó que no cuentan con otras opciones de tratamiento. Esquemas que utilicen varias drogas pudieran tener una alta tasa de respuesta pero infrecuentemente duradera. Este planteamiento coincide completamente con la evolución y tipo de respuesta de nuestro paciente, el cual respondió inicialmente a ocho ciclos de quimioterapia, a pesar de lo cual posteriormente recaer con rápida diseminación a ganglios del cuello y refractariedad.<sup>(1,14, 26, 27)</sup>

En una gran serie internacional (n=1,275) de pacientes en etapa tardía MF/SS, la enfermedad en estadio IV, edad > 60 años, transformación de células grandes y LDH elevada fueron identificados como factores pronósticos adversos independientes. Nuestro paciente presentaba algunos de estos factores como la elevación de la LDH y el estadio de la enfermedad, así como una edad muy cercana a la referida en el estudio.<sup>(24)</sup>

Un ensayo aleatorizado que compara la modalidad temprana de terapia combinada, incluida la radiación y la quimioterapia con múltiples agentes (ciclofosfamida, doxorubicina, etopósido y vincristina), con secuencia de terapias tóxicas, demostraron que este tipo de terapia, aunque con una tasa de respuesta completa superior, no se tradujo en mejoras en la supervivencia libre de enfermedad o global y se asoció con toxicidad significativa. Esto coincide con el comportamiento de la enfermedad en nuestro paciente.<sup>(24)</sup>

En el caso reportado se utilizó la quimioterapia con esquema CHOP como primera línea, ya que el paciente presentaba tumores voluminosos, de progresión rápida y no se contaba con otras líneas de tratamiento en ese momento. El tratamiento de primera línea con quimioterapia sistémi-

ca se ha asociado con una mayor mortalidad. Por lo tanto, la quimioterapia multiagente rara vez se utiliza y generalmente se reserva para pacientes con tumores voluminosos y enfermedad rápidamente progresiva.<sup>(24)</sup>

Consideramos interesante dar a conocer este caso clínico de Micosis Fungoide d'emblee, ya que es poco común que se presenten desde el debut en esta fase tumoral y que respondan de cierta manera a la quimioterapia y al uso del interferón.

## REFERENCIAS

1. Muñoz González H, Molina-Ruiz AM y Requena L. Variantes clínico-patológicas de micosis fungoide Actas Dermosifiliogr. 2017;108(3):192---208.
2. Criscione VD, Weinstock MA. Incidence of cutaneous T-cell lymphoma in the United States, 1973–2002. Arch Dermatol. 2007;143: 854–859.
3. Hoppe RT, Kim YH, Horwitz S. Mycosis Fungoides : Clinical manifestations, pathologic features, and diagnosis of mycosis fungoid. Treatment of early stage (IA to IIA) mycosis fungoid. Treatment of advanced stage (IIB to IV) mycosis fungoid. Disponible en URL: <https://www.uptodate.com/contents/search>.
4. Wilson LD, Jones GW, Kacinski BM. Linfoma Cutáneo de Células T. En: Urdaneta N, Vera A, Peschel RE, Wilson LD, editores. Radioterapia Oncológica Enfoque Multidisciplinario. Disinlimed:Caracas; 2009.p.1099.
5. Jawed SI, Myskowski PL, Horwitz S, Moskowitz A, Querfeld C. Primary cutaneous T-cell lymphoma (mycosis fungoides and Se´zary syndrome): part I. Diagnosis: clinical and histopathologic features and new molecular and biologic markers. J Am Acad Dermatol. 2014;70:205.
6. John T. O'Malley, Adele de Masson, Elizabeth L. Lowry, Anita Giobbie-Hurder, Nicole R. LeBoeuf1, Cecilia Larocca, Ahmed Gehad, Edward Seger, Jessica E. Teague, David C. Fisher, Thomas S. Kupper, Phillip M. Devlin, Rachael A. Clark. Radiation therapy eradicates malignant T cells and is associated with improved survival in early-stage mycosis fungoides Clin Cancer Res. 2020 January 15; 26(2): 408–418. doi:10.1158/1078-0432.CCR-18-4147.
7. Vora R, Mubashir S, Talavia P y Anjaneyan G. Micosis Fungoide: Tumor d'emblee.Indian Dermatol OnlineJ. 2012;3(2): 122-124. doi: 10.4103/2229-5178.96709
8. Ferrara G, di Blasi A, Zalaudek I, Argenziano G, Cerroni L. Regarding the algorithm for the diagnosis of early mycosis fungoides proposed by the International Society for Cutaneous Lymphomas: Suggestions from routine histopathology practice. J Cutan Pathol. 2008;35:549---53.

9. Morgan SM, Hodges E, Mitchell TJ, Harris S, Whittaker SJ, Smith JL. Molecular analysis of T-cell receptor beta genes in cutaneous T-cell lymphoma reveals Jbeta1 bias. *J Invest Dermatol.* 2006;126:1893–1899.
10. Ponti R, Quaglino P, Novelli M, et al. T-cell receptor gamma gene rearrangement by multiplex polymerase chain reaction/heteroduplex analysis in patients with cutaneous T-cell lymphoma (mycosis fungoides/Sezary syndrome) and benign inflammatory disease: correlation with clinical, histological and immunophenotypical findings. *Br J Dermatol.* 2005;153:565–573.
11. Tarabdkar ES, Shinohara MM. Skin directed therapy in cutaneous T-Cell lymphoma. *Front Oncol.* 2019;9:260. doi:10.3389/fonc.2019.00260
12. Horwitz S, Ansell S, Ai WZ. Primary cutaneous lymphoma: Mycosis fungoides/Sézary Syndrome. Disponible en:  
URL: [https://www.nccn.org/professionals/physician\\_gls/default\\_nojava.aspx](https://www.nccn.org/professionals/physician_gls/default_nojava.aspx)
13. Specht L, Dabaja B, Illidge T, Wilson LD, T Hoppe RT, International Lymphoma Radiation Oncology Group. Modern radiation therapy for primary cutaneous lymphomas: Field and dose guidelines from the International Lymphoma Radiation Oncology Group. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2015;92:32-39.
14. Hughes CF, Khot A, McCormack C, et al. Lack of durable disease control with chemotherapy for mycosis fungoides and Sezary syndrome: a comparative study of systemic therapy. *Blood.* 2015;125: 71–81.
15. Polansky M, Talpur R, Daulat S, Hosing C, Dabaja B, Duvic M. Long-term complete responses to combination therapies and allogeneic stem cell transplants in patients with Sezary syndrome. *Clin Lymphoma Myeloma Leuk.* 2015;15:e83–e93.
16. Suchin KR, Cucchiara AJ, Gottleib SL, et al. Treatment of cutaneous T-cell lymphoma with combined immunomodulatory therapy: a 14-year experience. *Arch Dermatol.* 2002;138:1054–1060
17. Wilcox RA. Cutaneous T-cell lymphoma: 2017 update on diagnosis, risk-stratification, and management. *Am J Hematol.* 2017;92:1085–1102. <https://doi.org/10.1002/ajh.24876>
18. Agnieszka K. Thompson, MD,<sup>a</sup> Jill M. Killian, BS,<sup>b</sup> Amy L. Weaver, MS,<sup>b</sup> Mark R. Pittelkow, MD and Mark D. P. Davis, MD. Sezary syndrome without erythroderma: A review of 16 cases at Mayo Clinic. *American Academy of Dermatology.* 2016. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2016.10.029>
19. Eve Lebas . Patrick Collins . Joan Somja . Arjen F. Nikkels A Comprehensive Update of the Atypical, Rare and Mimicking Presentations of Mycosis Fungoides *Dermatol Ther (Heidelb)* (2021) 111931–1951 <https://doi.org/10.1007/s13555-021-00625-6>

20. Wu JH, Cohen BA, Sweren RJ. Mycosis fungoides in pediatric patients: clinical features, diagnostic challenges, and advances in therapeutic management. *Pediatr Dermatol.* 2020;37:18–28. <https://doi.org/10.1111/pde.14026>.
21. Scarisbrick JJ, Quaglino P, Prince HM, et al. The PROCLIFI international registry of early-stage mycosis fungoides identifies substantial diagnostic delay in most patients. *Br J Dermatol.* 2019;181:350–7. <https://doi.org/10.1111/bjd.17258>.
22. Oschlies I, King RL, Dotlic S, et al. The clinicopathological spectrum of primary cutaneous lymphoma other than mycosis fungoides/Sezary syndrome. *Virchows Arch.* 2020;476:683–99. <https://doi.org/10.1007/s00428-019-02713-7>
23. Cruz Camejo Y, Cáceres Lavernia HH, Flores vega YI, Rodríguez Abascal AA, Alsina Sarmiento SC, Morales López JL. Micosis fungoide en estadio tumoral. Presentación de un caso. *Rev haban cienc med [Internet].* 2011 Dic [citado 2022 Dic 13]; 10(4): 476-485. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid+S1729-519X2011000400009&Ing=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid+S1729-519X2011000400009&Ing=es)
24. Alexandra C. Hristov, Trilokraj Tejasvi, Ryan A. Wilcox. Mycosis Fungoides and Sézary Syndrome: 2019 update on diagnosis, risk stratification, and management. National Institutes of Health.
25. Reyes R, Urdaneta L, Ramírez N, Aguirre V, Hernández L, Bolívar C, Vera G, Dávila A, Ott J, Ruan S y Ball LE. Linfoma cutáneo de células T (Micosis Fungoide) Radioterapia Cutánea total con electrons. Experiencia de 20 años. *Revista Venezolana de Oncología*, vol. 33, núm. 2, 2021. Disponible en: <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=375665418008>
26. Hanel W, Briski R, Ross CW, et al. A retrospective comparative outcome analysis following systemic therapy in Mycosis fungoides and Sezary syndrome. *Am J Hematol.* 2016;91:E491–E495.
27. Lansigan F, Foss FM. Current and emerging treatment strategies for cutaneous T-cell lymphoma. *Drugs.* 2010;70:273–286
28. Y Biondo G, Cerroni L, Brunasso AMG, et al. Risk of mycosis fungoides in psoriatic patients: a critical review. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2020;34:1186–95. <https://doi.org/10.1111/jdv.16160>